

ERGEBNISSE VON VENTILOPERATIONEN BEIM
KINDLICHEN HYDROCEPHALUS

von

ANNEMARIE SCHLÖMER

1972

Aus der Universitäts-Kinderklinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
(Direktor: Prof. Dr. U. Köttgen)

ERGEBNISSE VON VENTILOPERATIONEN BEIM
KINDLICHEN HYDROCEPHALUS

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

vorgelegt von
ANNEMARIE SCHLÖMER
aus Büren / Westfalen

MAINZ 1972

Dekan:	Prof. Dr. K.-H. Bäßler
Referent:	Prof. Dr. M. Neidhardt
Korreferent:	Prof. Dr. U. Köttgen
Tag der mündlichen Prüfung:	7. Dezember 1972



INHALTSVERZEICHNIS

A. DER KINDLICHE HYDROCEPHALUS UND SEINE BEHANDLUNG	SEITE
I. Definition des Hydrocephalus	2
II. Einteilung der Hydrocephalusformen	2
III. Pathogenese	2
IV. Ätiologie	4
V. Diagnostik	6
VI. Entwicklung der heutigen Operations- methoden	8
VII. Indikation zur Operation	11
 B. EIGENE UNTERSUCHUNGEN	 13
I. Krankengut	13
II. Ätiologie	15
III. Hydrocephalusformen	20
IV. Anamnese	21
V. Diagnostik	29
VI. Therapie	31
VII. Therapieerfolg	32
VIII. Therapiebedingte Komplikationen	37
IX. Revisionsoperationen	40
X. Spätergebnisse	43
XI. Kritischer Literaturvergleich	46
XII. Schlußfolgerungen	54
 C. ZUSAMMENFASSUNG	 57
 D. LITERATURVERZEICHNIS	 62

A. DER HYDROCEPHALUS UND SEINE BEHANDLUNG

I. DEFINITION DES HYDROCEPHALUS

Das Symptom "Hydrocephalus" im engeren Sinne wird durch eine pathologische Vermehrung der Liquormenge hervorgerufen, die unter erhöhtem Druck steht und damit auf Kosten der Hirnsubstanz zur Ausweitung der Liquorräume führt.

II. EINTEILUNG DER HYDROCEPHALUSFORMEN

Man kann zunächst folgende 2 Arten des Hydrocephalus unterscheiden:

- 1) den aktiven Hydrocephalus, bei dem eine Störung oder Blockade der Liquorzirkulation besteht und
- 2) den funktionellen Hydrocephalus, der durch ein Mißverhältnis zwischen Liquorproduktion und Liquorresorption gekennzeichnet ist.

Vom Hydrocephalus im oben genannten Sinne sollte man alle diejenigen Erweiterungen der Liquorräume abgrenzen, bei denen der Liquordruck nicht erhöht ist, sondern nur freigewordene Räume von Liquor erfüllt sind. Diese Fälle bezeichnet man als "passiven"- oder "Hydrocephalus e vacuo". Weitere Einteilungsmöglichkeiten ergeben sich aus der Pathogenese (vgl. S.3).

III. PATHOGENESE

Die Produktionsstätten des Liquors liegen im wesentlichen im Gebiete der Plexus chorioidei der Hirnkammern, die Resorptionsstellen in den äußeren Liquorräumen der Konvexität des Gehirns in der Nähe des Sinus sagittalis superior und in geringerem Maße im Spinalkanal. In der Pathogenese des Hydrocephalus spielen deshalb folgende Ursachen eine wichtige Rolle:

- 1) eine Störung des Liquorabflusses, die zu einer hydrocephalen Erweiterung des Abschnittes führt, der oberhalb des Hindernisses gelegen ist. Wenn z.B. die Foramina Monroi blockiert sind, findet man eine Erweiterung der Seitenventrikel.
- 2) eine gesteigerte Liquorproduktion, wie sie wahrscheinlich beim Plexuspapillom vorliegt, und
- 3) eine Resorptionsstörung infolge traumatischer Blutungen während der Fetalzeit, Geburt oder postnatalen frühkindlichen Entwicklung.

Auch entzündliche Verklebungen im Bereich der basalen Zisternen sowie eine Verstopfung der Liquor-resorptionsgebiete haben einen Hydrocephalus zur Folge. Je nachdem, ob nun der Liquorabfluß gestört ist oder nicht, werden die 2 Hauptformen des Hydrocephalus abgegrenzt, d.s.:

- 1) der Hydrocephalus occlusus. Das Abflußhindernis findet sich bevorzugt entweder am Ausgang der Seitenventrikel, im Aquäduktbereich oder am Ausgang des 4.Ventrikels.
- 2) der Hydrocephalus communicans, bei dem eine freie Liquorpassage gegeben ist und der in die Untergruppen
 - a) Hydrocephalus communicans hypersecretorius und
 - b) Hydrocephalus communicans aresorptivusaufgeteilt werden kann.

IV. ÄTIOLOGIE

Die Ursachen des Hydrocephalus sind mannigfaltig und in vielen Fällen nicht eindeutig festzustellen. Die 4 wichtigsten Faktoren sind nach Gerlach und Mitarbeiter (9):

- 1) Fehlbildungen
- 2) Entzündungen
- 3) Blutungen
- 4) Raumfordernde intracranielle Prozesse.

ad 1) Zu den Fehlbildungen zählen:

- a) die Spina bifida, bei welcher häufig gleichzeitig ein Arnold-Chiari-Syndrom vorliegt, das eine Hydrocephalusbildung begünstigt;
- b) die okzipitale Encephalocèle;
- c) Aquaeductstenosen u.a.m.

ad 2) Unter den Entzündungen sind an erster Stelle

- a) die Meningitis und
- b) die Encephalitis zu nennen.

Jede Meningitisform kann durch entzündliche Reaktionen der Leptomeninge die Entstehung von Membranen zur Folge haben, welche den Subarachnoidalraum durchziehen und die Liquorzirkulation und -resorption stark herabsetzen. Die Encephalitis führt zu entzündlichen Verklebungen und zum Verschluss im Bereich des Aquaeductes. Besonders häufig tritt sie nach intrauteriner Toxoplasmoseinfektion auf. In diesem Fall kann der Hydrocephalus angeboren sein, häufiger aber bildet er sich erst postnatal um den 2.-4. Monat. Meist lässt die schnelle Schädelvergrößerung einen Occlusions-Hydrocephalus infolge einer Aquaeductstenose durch toxoplasmotische Granulome vermuten.

- ad 3) Geringe Blutbeimengungen sind im Liquor fast eines jeden Neugeborenen enthalten. Stärkere Blutungen jedoch finden sich besonders bei Frühgeborenen und können durch:
- a) Verklebungen der Arachnoidalräume
 - b) Erhöhung der Liquorviskosität durch Blutbeimengungen
 - c) Verlegung der Resorptionsgebiete durch Blut oder bestimmte Blutbestandteile zum Hydrocephalus führen.

Ursachen dieser Blutungen bei Frühgeborenen sind das Geburtstrauma und viele andere Faktoren z.B. erhöhte Permeabilität der Gefäße, verminderte Gerinnungsneigung, Prothrombin- oder Vitamin-K-Mangel und zahlreiche Erkrankungen, die mit einer vermehrten Blutungsneigung einhergehen. Auch bei älteren Kindern und Erwachsenen können Hirnblutungen, die z.B. bei Störungen im Gefäß- oder Gerinnungssystem auftreten, eine Hydrocephalusbildung zur Folge haben.

- ad 4) Raumfordernde intracranielle Prozesse, die Hirntumoren, rufen durch eine rein mechanische Verlegung des Abflusses einen Occlusions-Hydrocephalus hervor.

V. DIAGNOSTIK

Die klinische Diagnose ist meist leicht und stützt sich auf folgende Symptome:

vergrößerter Kopfumfang,
vermehrte Venenzeichnung,
erweiterte Schädelnähte und Fontanellen,
Sonnenuntergangssphänomen.

Gelegentlich ergeben sich Schwierigkeiten der Abgrenzung vom

- a) familiären Makrocephalus
- b) Megacephalus z.B. bei Frühgeborenen.

Besteht der Verdacht auf einen Hydrocephalus, so bieten sich zahlreiche Untersuchungsmethoden an, die diese Diagnose sichern. Dazu gehören:

- 1) die Schädelleeraufnahme
- 2) die Untersuchung des Augenhintergrundes
- 3) die Diaphanoskopie
- 4) die Liquorpunktion
 - a) lumbal
 - b) subokzipital
 - c) ventrikulär

In vielen Fällen reichen schon die Schädelleeraufnahme und Untersuchung des Augenhintergrundes aus, um den Hydrocephalus zu beweisen. Die Diaphanoskopie wird hauptsächlich angewandt zur Feststellung, ob noch Gehirns substanz vorhanden ist und ob bestimmte Gebiete noch eine größere Dichte aufweisen. Die Liquorpunktionen dienen der Messung des Liquordruckes und der Entnahme einer geringen Flüssigkeitsmenge für die Laboruntersuchung.

Zur Differentialdiagnose sind folgende Verfahren geeignet:

- 1) Farbstoffproben
- 2) die Carotisangiographie
- 3) Untersuchungen mit radioaktiven Isotopen
- 4) die Echoencephalographie
- 5) die Pneumoencephalographie

Je nach persönlicher Einstellung und Erfahrung legen die Autoren der Literatur mehr Gewicht auf dieses oder jenes Einzelverfahren. So empfiehlt Schäfer (32) die Liquorpassageprüfung mit PAS vorzunehmen anstatt mit dem bis 1962 in Deutschland meist angewandtem 2% Jodnatrium. Methylenblau eignet sich auch für diese Methode. Jensen und Mitarbeiter (17) ziehen die Carotisangiographie zur Hilfe, welches zwar eine erhebliche Belastung für den Patienten bedeutet, aber den Vorteil besitzt, daß man aus dem postoperativ angefertigten Arteriogramm gewisse prognostische Rückschlüsse ziehen kann. Hemmer (12) hat gute Erfolge mit radioaktiven Tracermethoden erzielt, welche sich ihm als eine wertvolle Methode zur Klärung der Ätiologie der kindlichen Hydrocephalusformen bewährt haben. Außerdem zeichnen sich die Isotopenmethoden dadurch aus, daß sie technisch einfach und daher ambulant durchführbar sind. Die Strahlenbelastung bei intraventrikulärer Injektion beträgt nur ein Viertel der Strahlenbelastung einer Röntgenaufnahme.

Da die Echoencephalographie ein zwar einfaches und schonendes, aber dafür relativ ungenaues Verfahren darstellt, ist die Pneumoencephalographie die am häufigsten angewandte Methode zur Feststellung der Ausdehnung und Form des Hydrocephalus. Die Luftfüllung von lumbal und okzipital erlaubt eine erste Orientierung über die vorliegende Hydrocephalusform (communicans oder occlusus). Falls sich die Hirnkammern darstellen, liegt ein Hydrocephalus communicans vor.

Falls keine Darstellung erfolgt, liegt wahrscheinlich, aber nicht unbedingt ein Hydrocephalus occlusus vor. In diesem Fall wird in der Regel eine Ventrikelfüllung angeschlossen. Man versucht dabei mit möglichst wenig Luft auszukommen, damit die Resorptionszeit auf ein Minimum beschränkt bleibt. Durch Umlagerung des Kopfes kann man die Ausdehnung des Hydrocephalus "abtasten".

VI. ENTWICKLUNG DER HEUTIGEN OPERATIONSMETHODEN

Die ersten Versuche einer künstlichen Verbindung der Hirnkammern mit dem Venensystem wurden schon um die Jahrhundertwerde durchgeführt. So stellte PAYR im Jahre 1908 nach ausgedehnten tierexperimentellen Untersuchungen eine Drainage der Hirnventrikel mittels frei transplanteder Blutgefäße sowohl in die intracraniellen Venensinus als auch in die Vena jugularis her. Dieses System wies jedoch den entscheidenden Nachteil auf, daß es ständig den Schwankungen des intracraniellen Liquordruckes und damit der Gefahr des Blutrückflusses in die Liquorräume ausgesetzt war. Neuerdings ist versucht worden, klappenhaltige Venen einzusetzen, wodurch jedoch der Rückfluß auch nicht sicher vermieden werden konnte.

Andere Operationsverfahren strebten die Umgehung eines Abflußhindernisses (beim Occlusionshydrocephalus) an. Die Ventriculo-Cisternostomie nach TORKILDSEN ist ein beim reinen Occlusionshydrocephalus auch noch heute geübtes, wirksames und wenig störungsanfälliges Verfahren (Amend 1). Die Ableitung des Liquors in einen Fremdraum (z.B. Knochenmark, Pleura, Peritoneum, Ureter, Mastoid, Magen etc.) mußte fehlschlagen, da der Liquor physiologischerweise in das Blutsystem abfließt.

Die Resektion bzw. Koagulation von Teilen der Plexus chorioidei sollte eine Verminderung der Liquorproduktion erzielen, hatte aber meist enttäuschende Ergebnisse.

Erst 1956 trat die entscheidende Wende ein, als der Ingenieur HOLTER auf Anregung des Kinderchirurgen SPITZ den ersten geeigneten Ventilmechanismus entwickelte, der die Einleitung von Liquor ins Blut ohne Rückfluß von Blut ins Liquorsystem erlaubte. Als Material verwandte er Silicongummi, ein gewebsfreundliches Material, das schon seit einiger Zeit in der Herzchirurgie verwendet wurde und sich gut sterilisieren läßt, ohne seine Form und Konsistenz zu ändern. Fast gleichzeitig mit Holter konstruierten 2 weitere Autoren ein brauchbares Ventil, und zwar 1957 PUDENZ in Amerika und SIKKENS in Frankreich.

Das von Holter entwickelte System besteht aus einem Ventrikelkatheter, einem Ventil und einem Venenkatheter, der durch die Vena facialis und die Vena jugularis bis in die obere Hohlvene oder (besser) bis zum rechten Vorhof vorgeschoben wird. Der Ventrikelkatheter ist rechtwinklig und besitzt an der Spitze zahlreiche Öffnungen zur Liquorableitung. Das Ventil besteht aus einem Doppelventil mit einem elastischen Zwischenstück. Durch Kompression des subcutan liegenden Zwischenstückes entsteht eine Pumpwirkung, durch die es auch nach der Operation jederzeit möglich ist, die Funktion des Ventils zu prüfen. Das Pudenz-Ventil setzt sich aus einem abgeflachten Bällchen und einem zu- und abführenden Katheter zusammen. Im Gegensatz zum Holter-Ventil weist der Venenkatheter an seinem distalen Ende zusätzlich mehrere Längsschlitze auf, die ebenfalls Ventilfunktion haben. Auch das Pudenz-Ventil besitzt einen Pumpmechanismus.

Im Laufe der folgenden Jahre wurden diese Systeme noch verbessert, und so werden das Spitz-Holter- und Pudenz-Heyer-Ventil bis heute am häufigsten zur Behandlung des frühkindlichen Hydrocephalus erfolgreich angewandt. Im Gegensatz zu den genannten früheren Liquordrainagen in andere Körperhöhlen bieten diese ventrikulo-atrialen Ableitungen folgende Vorteile:

- 1) Eignung für alle Hydrocephalusformen mit gesteigertem Schädelinnendruck
- 2) geringeres Operationsrisiko
- 3) keine Gefahr für aufsteigende Infektionen
- 4) kein Wasser- und Elektrolytverlust
- 5) sichere, gleichbleibende Senkung des Hirndruckes auf normale Verhältnisse
- 6) Funktion leicht überprüfbar
- 7) bei Funktionsstörung: Ursache und Sitz der Störung leicht feststellbar und durch Operation zu beheben.

Der wichtigste Nachteil dieser Operationsmethoden ist der, daß diese Systeme einen Fremdkörper für den Organismus darstellen, und deshalb Reizreaktionen des Gewebes, besonders des Gefäßsystems, auf die Dauer nicht zu vermeiden sind.

VII. INDIKATION ZUR OPERATION

Die Operationsindikation ist gegeben, wenn:

- 1) das Kopfumgangswachstum gegenüber der Norm deutlich beschleunigt ist,
- 2) subjektive Störungen insbesondere durch einen erhöhten Hirndruck (Erbrechen, starke Kopfschmerzen, Krämpfe etc.) auftreten,
- 3) durch vermehrten Hirndruck die Gefahr der Opticusschädigung besteht,
- 4) sonstige objektive Zeichen einer fortschreitenden Hirnschädigung (z.B. starke Verschlechterung des Elektroencephalogramms) bestehen.

Jeder einzelne dieser vier Punkte reicht zur Indikationsstellung aus.

Nach Stellung der Diagnose "Hydrocephalus" und der Indikation zur Operation soll der Eingriff möglichst rasch durchgeführt werden. Dabei spielt die Dicke des Hirnmantels keine Rolle, da sie nicht als Maßstab für den Grad der Hirnschädigung bzw. den Operationserfolg genommen werden kann, wovon u.a. auch Unger und Friis (37) überzeugt sind.

Seit 1956 sind viele Arbeiten über die Ergebnisse der Ventiloperationen veröffentlicht worden, die z.T. sehr unterschiedlich zu beurteilen sind, da sie in ihrer Indikationsstellung, der Zahl der Fälle, der Ätiologie, der Nachbeobachtungszeit und der Art der Nachuntersuchungen voneinander abweichen. So hat z.B. Hemmer (12) von 92 operierten Kindern nur 77 im Zeitraum von 3-20 Monaten im Hinblick auf ihren Kopfumfang untersucht und bei 11 Kindern den I.Q. bestimmt. Regenbrecht (31) berichtet

von 53 Operationen und hat nach 18 Monaten 37 Kinder nach dem Bühler-Hetzer-Test untersucht. Brandesky (2) schaut auf eine kleine Anzahl von Fällen (27) zurück, welche er bis zu 25 Monaten nach der Operation beobachtet hat. Er bewertet den Operationserfolg anhand des Kopfumfanges. Lorber und Zachary (22) befassen sich hauptsächlich mit dem Operationserfolg bei den kongenitalen Hydrocephalusformen.

Da sich die Operationstechnik im Laufe der Zeit stark verbessert und die postoperative Beobachtungszeit beträchtlich zugenommen hat, so daß nun präzisere Aussagen gemacht werden können, sollen in diesem Bericht eigene Beobachtungen über Ventiloperationen und deren Erfolg an einem größeren Krankengut wiedergegeben werden.

Tab. II

Dauer der Nachbeobachtungszeit

Beobachtungszeit	Zahl der Fälle
9-10 Jahre	3
8- 9 "	2
7- 8 "	3
6- 7 "	6
5- 6 "	6
4- 5 "	9
3- 4 "	12
2- 3 "	12
1- 2 "	13
weniger als 1 Jahr	20
unbekannt	6

Tab. III

Anzahl der I. Ventil-Operationen pro Kliniksjahrgang

Kliniksjahrgang	Zahl der Fälle
1960	4
1961	6
1962	11
1963	10
1964	10
1965	15
1966	11
1967	9
1968	16

II. ÄTIOLOGIE

Die Frage nach der Ursache des Hydrocephalus war in unserem Krankengut nicht immer eindeutig zu klären. In manchen Fällen trafen auch mehrere ursächliche Faktoren zusammen, so daß die primäre Ursache nicht mit Sicherheit zu bestimmen war. Deshalb sollen hier neben der wahrscheinlichen Hauptursache auch evtl. zusätzliche begünstigende Umstände genannt werden. In Tabelle IV sind die eruierbaren Ursachen, nach der Häufigkeit ihres Auftretens geordnet, zusammengefaßt.

Tab. IV Übersicht über die Ätiologie		
Hauptursache		Zahl der Fälle
1) Mißbildungen des ZNS		31
a) Meningomyelocele	28 }	
b) Encephalocoele	3 }	
2) Perinatale Faktoren		21
a) Hirnblutung	4 }	
b) Asphyxie	5 }	
c) Geburt vor oder nach dem errech- neten Termin	5 }	
d) andere Faktoren	7 }	
3) Entzündung des ZNS		15
a) Meningitis	13 }	
b) Toxoplasmose	2 }	
4) Komplikationen in der Schwangerschaft		9
5) Familiäre Belastung (z.B. Fehl- und Tot- geburten)		3
6) Andere Ursachen		1
7) Unklare Genese		12

ad 1) Bei 31 Kindern war der Hydrocephalus durch eine Mißbildung des ZNS bedingt.

a) In 28 Fällen lag eine Meningomyelocele vor; bei 16 von ihnen sind zusätzliche evtl. begünstigende Faktoren zu nennen:

α) Familiäre Belastung trat 3x auf;
.....
1mal war in der Familie schon vorher ein Kind mit Meningomyelocele geboren worden, welches im Alter von 5 Wochen verstarb;
in einer Familie waren 2 Geschwister unseres Patienten mit einem angeborenen Herzfehler belastet;
1mal war in der Familienanamnese eine Totgeburt angegeben.

β) Mögliche Kausalfaktoren während der Schwangerschaft
..... wurden bei 9 Kindern angegeben.
1mal verübte die Mutter im 3. Schwangerschaftsmonat einen Selbstmordversuch mit 13 Optalidon-tabletten.
1mal bestand während der ganzen Schwangerschaft eine starke Hyperemesis.
1mal wurde in den ersten Schwangerschaftswochen eine Polioschluckimpfung durchgeführt.
1mal traten während des 3. Schwangerschaftsmonats Blutungen auf.
5 Kinder wurden vor bzw. nach dem errechneten Termin geboren (10,14,18,21 Tage davor und 14 Tage danach).

γ) Kombinationen mit anderen Mißbildungen traten bei
3 Patienten auf;
1mal Rippenmißbildung und Skoliose der Brustwirbelsäule, Kyphose der Lendenwirbelsäule, Klumpfuß rechts und Hackenfuß links;

1mal Kyphoskoliose der Wirbelsäule und beidseitig fixierte Klumpfußstellung.

1mal beidseitige Hackenfußstellung und stark recurvierte Kniegelenke.

b) Eine Encephalocèle als Ursache lag bei 3 Kindern vor.

ad 2) In 21 Fällen war der Hydrocephalus durch perinatale Komplikationen bedingt.

a) Bei 4 Kindern kam eine Hirnblutung vor:

1mal trat eine Schwangerschaftsgestose mit vorzeitigem Blasensprung auf. Nach der Geburt bestand bei diesem Kind eine erhebliche Dyspnoe, verbunden mit einem Krampfanfall.

1mal fand die Geburt 5 Wochen vor dem errechneten Termin durch Vakuumextraktion statt und erstreckte sich über 15 Stunden.

Bei einem weiteren Kinde, einer Zwillingsmangelgeburt, trat gleich nach der Geburt eine Asphyxie auf, außerdem fielen schrille Schreie und eine mit Bakterien infizierte Plazenta auf.

In einem anderen Fall kam es zum Nabelschnurvorfall. Die Familienanamnese zeigte, daß 3 Geschwister des Vaters kurz nach der Geburt gestorben waren.

b) Bei 5 Kindern stand als mutmaßliche Hauptschädigungsursache eine ausgeprägte Asphyxie im Vordergrund.

Zusätzliche Faktoren:

1mal Geburt 4 Wochen vor dem errechneten Termin durch Zangenextraktion;

1mal Geburt 3 Wochen vor dem errechneten Termin;

1mal kam es zum Geburtsstillstand;

1mal Frühgeburt im 6. Monat.

- c) In 5 Fällen fand die Geburt vorzeitig oder zu spät statt:

2mal vor dem errechneten Termin (14,21 Tage);

3mal nach dem errechneten Termin (14,19,21 Tage).

- d) Bei den übrigen Kindern, die in diese Gruppe einzuordnen sind, traten verschiedene ursächliche Faktoren auf:

1mal Frühgeburt und Steißlage;

1mal Früh- und Mangelgeburt, in den ersten 2 Wochen wiederholt Krämpfe;

1mal Geburt 2 Wochen vor dem errechneten Termin, Kephalhämatom;

1mal subdurale Blutung durch Gefäßruptur;

1mal Geburt 10 Tage vor dem errechneten Termin, 10 Tage hindurch alle zehn Minuten Wehentätigkeit, Sectio und Wiederbelebung.

- ad 3) Entzündliche Erkrankungen des ZNS wurden bei 15 Kindern festgestellt.

- a) Eine Meningitis kam 13 mal vor:

In 6 Fällen wurde sie durch E.coli hervorgerufen.

Bei diesen 6 Patienten fiel 1mal bei der Geburt eine Asphyxie und Krampfbereitschaft auf;

1mal wurde 13 Tage vor dem errechneten Termin die Geburt eingeleitet, da Fruchtwasser abgegangen war;

1mal wurde eine Vakuumextraktion durchgeführt.

Außer der Coli-Meningitis kamen vor:

1mal Meningokokkenmeningitis;

1mal Staphylokokkenmeningitis;

2mal eitrige Meningitis ohne Erregerbestimmung;

2mal mutmaßlich bakterielle Meningitis ohne Erreger nachweis;

1mal eine abakterielle Meningitis.

- b) Eine Toxoplasmose wurde bei 2 Kindern als Ursache erkannt.

In einem Fall wurden im 6. und 7. Schwangerschaftsmonat Blutungen bemerkt, außerdem war in der Familie eine Totgeburt vorgekommen.

Die Mutter des 2. Kindes hatte im 3. Schwangerschaftsmonat eine gesicherte Influenza durchgemacht.

- ad 4) Komplikationen während der Schwangerschaft wurden bei 9 Patienten gefunden.

2mal Eklampsie, Sectio und Frühgeburt;

1mal Influenza in den ersten 4 Schwangerschaftswochen;

1mal Hypertonie und Ödeme gegen Ende der Schwangerschaft;

1mal Hypoglykämie im 2. und 3. Monat, außerdem Blutungen und Frühgeburt;

1mal niedriger Blutdruck, Geburt 14 Tage vor dem errechneten Termin und Nabelschnurumschlingung;

1mal während der ganzen Schwangerschaft starkes Erbrechen, Magengeschwüre, Geburt 6 Wochen vor dem errechneten Termin und Asphyxie;

1mal Rhesusfaktor-Inkompatibilität, Frühgeburt, Ikterus und Austauschtransfusion;

1mal alle 4-5 Wochen epileptische Anfälle bis zu 10 Minuten, bei der Geburt Asphyxie.

- ad 5) Bei 3 Kindern lag eine familiäre Belastung vor.

1mal in der Familie 2 Fehlgeburten;

1mal 1 Totgeburt;

1mal Epilepsie beim Cousin der Mutter.

ad 6) Andere Ursachen:

Bei einem Patienten bestand bei der Geburt eine ausgedehnte Pachymeningosis haemorrhagica verbunden mit einer schweren Cyanose.

ad 7) Unklare Genese:

Bei 12 Kindern blieb die Genese ungeklärt. 5 von ihnen zeigten bereits bei der Geburt einen Hydrocephalus.

Ein Hirntumor, der infolge einer Hydrocephalusbildung zur Ventiloperation führte, kam in unserem Krankengut nicht vor; eine familiäre Häufung wurde gleichfalls nicht bekannt.

III. HYDROCEPHALUSFORMEN

Bei 39 Patienten (42,4%) lag ein Occlusions-Hydrocephalus vor. Der Verschluß lag in 4 Fällen am Ausgang des 4. Ventrikels, in 2 Fällen im Aquaedukt-bereich; bei den übrigen ist der Sitz des Hindernisses nicht genau lokalisiert worden. 35 mal (38,1%) kam ein Hydrocephalus communicans vor, während bei den verbleibenden 18 Patienten eine Differenzierung der Hydrocephalusform in die zwei Untertypen nicht möglich war, da primär eine Ventrikelfüllung vorgenommen wurde und somit keine Aussage über einen eventuellen Verschluß möglich war.

Tab. V

<u>Hydrocephalusform</u>	<u>Zahl der Fälle.</u>	
H. occlusus	39	42,4%
H. communicans	35	38,1%
unbekannt	18	19,6%
zusammen		92

Es bestand bei den meisten Kindern (83=90,2%) ein Hydrocephalus internus; bei 6 Kindern war gleichzeitig eine externe Liquorvermehrung zu verzeichnen. Bei einem anderen dagegen lag nur ein extremer Hydrocephalus externus vor; von den restlichen 2 Patienten fehlen genauere Angaben. In 78 Fällen (84,8%) fand man eine Symmetrie der Liquorverteilung; bei 11 Kindern war die Liquormenge asymmetrisch verteilt; 7 mal überwog die Erweiterung der Hirnkammern der linken - und 4 mal die der rechten Seite.

IV. ANAMNESE

1) Die Dauer der Anamnese

Die Dauer der Anamnese ist in der Mehrzahl der Fälle relativ kurz. Bei 77 Kindern wurde die Diagnose innerhalb von 3 Monaten nach dem Auftreten der ersten Symptome gestellt: bei 33 Kindern nach 14 Tagen, bei 18 Patienten nach 2-4 Wochen, bei 19 Patienten nach 1-2 Monaten und bei 7 nach 2-3 Monaten.

Bei weiteren 9 Patienten vergingen 3-6 Monate, bei 4 Patienten 6-12 Monate, und bei 2 Kindern zog sich die Anamnese über 1 Jahr (1 Jahr 9 Monate und 3 Jahre 8 Monate) hinaus. Die Ursache für die

lange Anamnese ist bei den Eltern zu suchen, die ihre Kinder erst ziemlich spät in der Klinik vorstellten.

Tab. VI

Dauer der Anamnese	Zahl der Fälle
weniger als 1 Monat	51
1 - 2 Monate	19
2 - 3 Monate	7
3 - 6 Monate	9
6 -12 Monate	4
mehr als 1 Jahr	2

2) Anamnestisch angegebene Symptome

Als häufigstes Symptom, das auf den Hydrocephalus hinwies, wird ein gesteigertes Kopfwachstum genannt. Dies war bei 82 Kindern (89,1%) der Fall, bei 20 von ihnen schon zur Zeit der Geburt (angeborener Hydrocephalus). Krämpfe traten bei 25 Kindern (27,2%) auf, bei 19 Patienten eine statische Retardierung, bei je 15 Patienten wurde eine Trinkschwäche bzw. das Sonnenuntergangsphänomen bemerkt; bei 11 Patienten mangelhaftes Gedeihen, 10 mal Fieber, 9 mal vermehrte Venenzeichnung und 8 mal eine geistige Retardierung.

Tab. VII

<u>Anamnestisch angegebene Symptome</u>	<u>Zahl der Fälle</u>
gesteigertes Kopfwachstum (angeborener Hydrocephalus 2o)	82 (89,1%)
Krämpfe	25
statische Retardierung	19
Trinkschwäche	15
Sonnenuntergangsphänomen	15
mangelhaftes Gedeihen	11
Fieber	10
vermehrte Venenzeichnung	9
geistige Retardierung	8

3) Klinische Befunde

Als häufigste klinische Zeichen wurden bei der Diagnosestellung eine zu weite Fontanelle (76 mal = 82,6%) und erweiterte Schädelnähte (69 mal = 75%) angegeben. Es folgten das Sonnenuntergangsphänomen, das bei 45 Kindern zu sehen war, ein erhöhter Liquordruck (30 mal = 32,6%) und eine vermehrte Venenzeichnung (29 mal = 31,5%). Nur vereinzelt traten Erbrechen (17 mal = 18,5%), Krämpfe (6mal), vermehrte Transparenz (3 mal), Stauungspapille (3mal) und erhöhte Temperatur (4 mal) auf.

Tab. VIII

Befunde bei Diagnosestellung	Zahl der Fälle	
zu weite Fontanelle	76	82,6%
zu weite Schädelnähte	69	75,0%
Sonnenuntergangsphänomen	45	48,9%
erhöhter Liquordruck	30	32,6%
vermehrte Venenzeichnung	29	31,5%
Erbrechen	17	18,5%
Krämpfe	6	6,5%
vermehrte Transparenz	3	3,3%
Stauungspapille	3	3,3%
Fieber	4	4,3%

Bei den Befunden bildeten ein über die Norm beschleunigtes Kopfwachstum das vervorstechendste Merkmal. Nur in 8 Fällen hielt sich der Kopfumfang im Bereich der Norm, bei allen anderen lagen die Werte darüber, bei einem Kind sogar darunter.

Bei den Fällen mit normalem bzw. vermindertem Kopfumfang lag ein Hydrocephalus e vacuo bzw. ein sog. Mikro-Hydrocephalus vor. Es lag zwar bei diesen Kindern keine Kopferweiterung vor, die Operation wurde jedoch aus prophylaktischen Gründen durchgeführt.

9 Kinder zeigten einen nur mäßig vergrößerten Kopfumfang, der sich im Bereich zwischen der Mittelwertskurve, dem 50. Perzentil (P 50), und dem 90. Perzentil (P 90) bewegte. Bei 74 Kindern (80,4%) lag der Kopfumfang weit über dem 90. Perzentil, und zwar bei 47 Kindern bis zu 5 cm und bei 20 Kindern 5-10 cm darüber. 7 Patienten zeigten sogar extreme Werte bis zu 15 cm über dem 90. Perzentil; bei einem Kind dagegen war der Kopfumfang in Bezug auf die Norm etwas vermindert.

Tab. IX

Kopfumfang bei Diagnosestellung	Zahl der Fälle	
normal = P 50	8	8,7%
zwischen P 50 und P 90	9	9,8%
über P 90	74	80,4%
bis 5cm darüber 47		
" 10cm " 20		
" 15cm " 7		
unter P 50	1	1,1%

Die praeoperative statische Entwicklung war nicht in jedem Fall eindeutig zu beurteilen. Diese Schwierigkeit war z.T. darauf zurückzuführen, daß viele Kinder noch relativ jung (jünger als 1 Monat) waren (vgl. Tab. XIV), sodaß eine vielleicht sich später entwickelnde Retardierung noch nicht vorauszusehen war, zumal die Spontanmotorik meist ausreichend vorhanden war. Bei einigen anderen Kindern wiederum standen die Symptome der Grundkrankheit z.B. Meningitis, im Vordergrund, sodaß die statischen Leistungen nicht beurteilt werden konnten. Bei der verhältnismäßig geringen Anzahl von Patienten, die in ihrer statischen Entwicklung zurückgeblieben waren, wurden, um den Grad der Retardierung deutlich zu machen, willkürliche Grenzen gezogen. Ein Rückstand bis zu 3 Monaten wurde als leicht retardiert, 3-6 Monate als mittelschwer und ein Rückstand von mehr als 6 Monaten als schwer retardiert bezeichnet.

27 Kinder (29,3%) wiesen eine altersgemäße normale statische Entwicklung auf; bei 26 Kindern (28,3%) war die Beurteilung der statischen Leistungen nicht möglich, da sie noch zu jung waren (jünger als 1 Monat). Nur bei insgesamt 36 Patienten (39,1%) wurde eine deutliche Entwicklungsverzögerung festgestellt: 13 Kinder waren leicht -

11 Kinder mittelschwer - und 5 Kinder schwer retardiert. 7 Patienten zeigten eine derart schwere Beeinträchtigung, daß die Prognose von vornherein sehr schlecht und keine wesentliche Besserung dieses Zustandes zu erwarten war, da bereits eine deutliche cerebrale Schädigung bestand. Bei 9 Kindern fehlten genauere Angaben zu diesem Punkt.

In Bezug auf die statische Entwicklung soll eine Gruppe von Patienten besonders betrachtet werden, nämlich diejenigen, die mit einer Meningomyelocele geboren wurden. Bei dieser Mißbildung muß je nach ihrem Ausmaß und Lokalisation mit einer Lähmung der unteren Extremitäten und des Beckenbodens gerechnet werden. Dies stellt für die betroffenen Kinder eine erhebliche Behinderung dar. Schwerer als die Einschränkung der Bewegungsmöglichkeit wiegt eine evtl. zusätzlich vorhandene neurogene Blasen- und Mastdarmlähmung, da sie in der Gesellschaft anderer Menschen als äußerst lästig empfunden wird.

Von den 28 Patienten, die in diese Gruppe fallen, litten 16 an einer totalen Lähmung des Beckenbodens, 2 an einer Mastdarmlähmung, 1 an einer partiellen Lähmung des Beckenbodens. Bei 9 Kindern war die Innervierung des Beckenbodens vollkommen intakt.

Die Motorik der unteren Extremitäten war bei der Hälfte dieser Kinder vollständig normal, bei 8 Kindern lag eine Parese, ohne nähere Angabe über das Ausmaß, vor. 5 Kinder wiesen eine partielle und 1 Kind eine totale Parese auf.

Tab. X

<u>Präoperative statische Entwicklung</u>	<u>Zahl der Fälle</u>
altersgemäß	27
unbeurteilbar (zu jung)	26
leicht retardiert	13
mittelschwer retardiert	11
schwer retardiert	5
primär ungünstige Fälle	7
ungenau Angaben	9

Tab. XI

<u>Beckenboden bei Meningomyelocele</u>	<u>Zahl der Fälle</u>
intakt	9
Mastdarmlähmung	2
totale Lähmung	16
partielle Lähmung	1
zusammen	28

Tab. XII

<u>Motorik bei Meningomyelocele</u>	<u>Zahl der Fälle</u>
normal	14
Parese der unteren Extremitäten (ohne nähere Angabe)	8
totale Parese	1
partielle Parese	5
zusammen	28

Bei der Beurteilung der praeoperativen geistigen Entwicklung traten die durch das niedrige Alter der Kinder bedingten Schwierigkeiten bei 64 Patienten ebenfalls auf. 6 Kinder verhielten sich altersgemäß, und die übrigen 22 waren retardiert. Die Abstufung der

Retardierung wurde wiederum willkürlich durchgeführt z.T., und ein Rückstand von maximal 3 Monaten bzw. ein I.Q. von 70-85, falls das Kind schon älter und getestet worden war, als leicht retardiert, ein Rückstand von mehr als 3 Monaten bzw. ein I.Q. von 40-70 als stärker retardiert angegeben. Kinder mit einem Cerebralschaden bzw. I.Q. unter 40 wurden zu den schwer retardierten gerechnet. Auf diese Weise erhielten wir folgende Aufgliederung: 10 Patienten waren leicht, 4 stärker und 7 schwer retardiert. Bei einem Kind fehlen exakte Angaben über das Ausmaß seiner geistigen Entwicklungsverzögerung.

Tab. XIII

Präoperative geistige Entwicklung	Zahl der Fälle	
altersgemäß	6	6,5%
nicht beurteilbar (zu jung)	64	69,6%
leicht retardiert	10	10,9%
stärker "	4	4,3%
schwer "	7	7,6%
retardiert (ohne genaue Angabe)	1	1,1%

Es ist außerdem zu erwähnen, daß sich in zahlreichen Fällen (32) eine Kombination des Hydrocephalus mit anderen Mißbildungen (z.B. Klumpfuß, Lippenspalte, Opticusaplasie etc.) herausstellte.

V. DIAGNOSTIK

Die Diagnosestellung erfolgte überwiegend in den Mainzer Universitätskliniken (53 Fälle = 57,6%); bei 31 Patienten (33,7%) in auswärtigen Krankenhäusern und bei 8 Kindern durch den Hausarzt. Zu diesem Zeitpunkt waren die meisten (81 Fälle) noch jünger als 6 Monate, 5 Patienten 6-12 Monate und weitere 6 Kinder älter als 12 Monate. Eine genaue Übersicht gibt die nachfolgende Tabelle.

Tab. XIV

<u>Alter bei Diagnosestellung</u>	<u>Zahl der Fälle</u>
jünger als 1 Monat	26
1 - 2 Monate	22
2 - 3 "	12
3 - 4 "	10
4 - 5 "	6
5 - 6 "	5
6 - 7 "	2
7 - 8 "	3
älter als 12 "	6

Fast bei allen Patienten (83 = 90,2%) wurde eine Schädelleeraufnahme angefertigt und eine Luftfüllung (87 = 94,0%) vorgenommen. Der Augenhintergrund wurde bei 76 Patienten (82,6%) untersucht, bei 65 Patienten (69,6%) wurde eine lumbale Liquorpunktion und bei 64 Patienten (68,5%) eine Ventrikelpunktion durchgeführt. Deutlich seltener verwandte man die nachfolgenden weiteren Untersuchungsmethoden: Suboccipitalpunktion 38 mal; Blauprobe 17 mal; EEG 15 mal; Echo-Encephalogramm und Fontanellenpunktion je 14 mal; Transparenzprobe 7 mal und Isotopenuntersuchung 2 mal.

Tab. XV

Untersuchungsmethode	Zahl der Fälle	
Luftfüllung	87	94,0%
Schädelleeraufnahme	83	90,2%
Augenhintergrund	76	82,6%
Lumbalpunktion	65	69,6%
Ventrikelpunktion	64	68,5%
Suboccipitalpunktion	38	41,3%
Methylenblauprobe	17	18,5%
EEG	15	16,3%
Echo-Encephalogramm	14	15,2%
Fontanellenpunktion	14	15,2%
Transparenzprobe	7	7,6%
Isotopen	2	2,2%

In der Universitätsklinik Mainz wurde die Differentialdiagnose der Hydrocephalusform zunächst mittels lumbaler Pneumoencephalographie gestellt. Bei Nichtdarstellung der Hirnkammern wurde anfangs die Methylenblauprobe, später die Ventrikelfüllung, vorgenommen, um die Verdachtsdiagnose "Occlusions-Hydrocephalus" durch negativen Ausfall zu sichern bzw. bei positivem Ergebnis auszuschließen. In 18 Fällen wurde die Hydrocephalusform nicht untersucht, weil bereits ein ausgeprägter Hydrocephalus bestand und man durch eine Pneumoencephalographie den Operationstermin nicht unnötig hinauszögern wollte. Die Ventiloperation ist ohnehin für die Behandlung eines jeden Hydrocephalus, ungeachtet seiner Form und Ätiologie, geeignet.

VI. THERAPIE

Als Therapie der Wahl zur Behandlung des Hydrocephalus wurde in jedem der hier erfaßten Fälle die Ventiloperation nach Holter oder Pudenz durchgeführt. Dabei war man sich stets der Tatsache bewußt, daß diese Methode lediglich eine symptomatische Therapie darstellt. Nachdem die Erfahrung gezeigt hat, daß die beiden Ventilarten sich wahrscheinlich hinsichtlich der Rate der notwendigen Revisionsoperationen nicht voneinander unterscheiden (Neidhardt und Dietz 26), wurde hauptsächlich das von Pudenz konstruierte System angewandt, welches kosmetisch unauffälliger ist. So benutzte man 14 mal das Holter- und 78 mal das Pudenz-Ventil.

Da man am Anfang dieser neuen Operationstechnik die Indikation zur Operation sehr kritisch stellte und den Eingriff nur dann vornahm, wenn der Patient frei von anderen schweren Mißbildungen und Krankheiten sowie durch die Ausbildung des Hydrocephalus in seiner Motorik und Intelligenz nur geringgradig beeinträchtigt war, erzielte man insgesamt hinsichtlich der statischen und geistigen Entwicklung sehr gute Erfolge.

Heute wird die Indikation weiter gezogen und auch bei einer ungünstigeren Ausgangssituation operiert, um somit zumindest die Pflege eines derart geschädigten Kindes zu erleichtern. Deshalb betrachtet man die Operation schon dann als erfolgreich, wenn das übermäßige Wachstum des Kopfes zum Stillstand kommt, auch wenn es die Normkurve nicht erreicht.

VII. THERAPIEERFOLG

a) Postoperatives Kopfumfangs-Wachstum

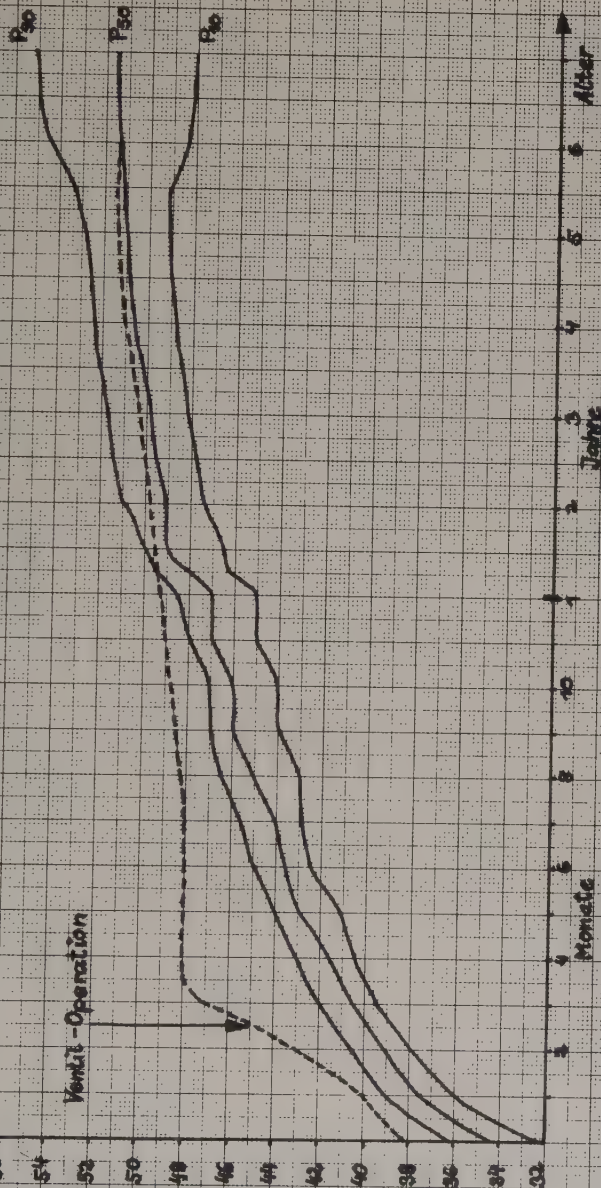
Bei 30 Kindern (32,6%) erreichte der Kopfumfang die Normkurve (ein Beispiel dafür ist auf der Abb.1 dargestellt), bei weiteren 32 (34,8%) verlangsamte sich der Anstieg des Kopfwachstums (s.Abb.2) und in 21 Fällen (22,8%) wich der Kopfumfang genauso stark bzw. in 11 Fällen noch stärker von der Altersnorm ab als vor der Operation (s.Abb.3). In einem Fall, lag, wie erwähnt, der Kopfumfang primär unter der Norm.

Bei 8 Patienten fehlen uns die zuletzt erreichten Werte, da wir die Kinder aus den Augen verloren oder sie z.T. auswärts starben und keine Maße vorhanden waren. Bei ihrer letzten Vorstellung in Mainz war bei einem dieser Kinder der Kopfumfang sowohl vor als auch nach der Operation normal, bei einem zweiten normalisierte er sich von einem anfänglich über dem 90. Perzentil liegenden Wert. In 2 anderen Fällen, die über mehrere Jahre beobachtet wurden, nahm der Kopfumfang zu, und in 4 Fällen wurde eine leichte Verminderung erreicht, 1 mal davon sogar bis unter das 10. Perzentil.

Ein spontaner Stillstand des vermehrten Kopfwachstums wurde bei keinem der hier erfaßten Patienten beobachtet, im Gegenteil, manchmal war die Drainage durch das Ventil unzureichend, selbst in Kombination mit Diuretika. So sah man sich gezwungen, bei 2 Kindern zusätzlich eine Plexusbestrahlung vorzunehmen, wodurch die erwünschte Wirkung erreicht wurde.

KU (cm)

Abb. 1 Normalisierung des Kopfwachstums nach Ventüli-Operation

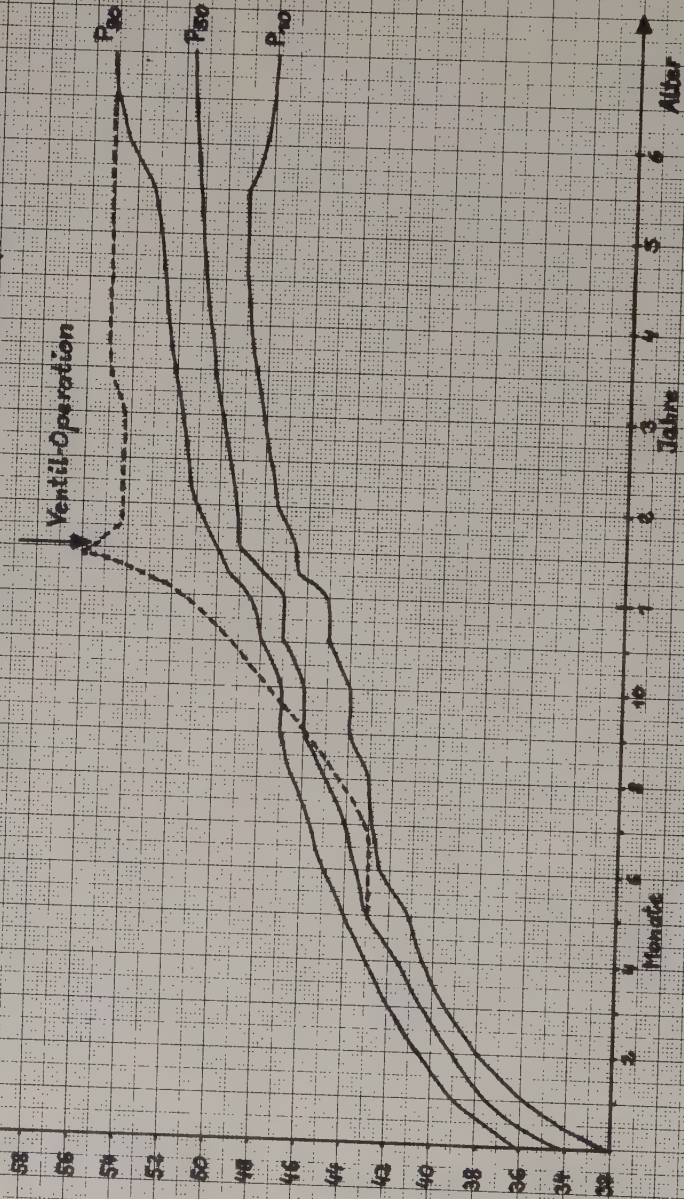


Normalbereich des Kopfwachstums nach dem Alter eingetragen ist der Bereich zwischen dem 10. und 90. Perzentil

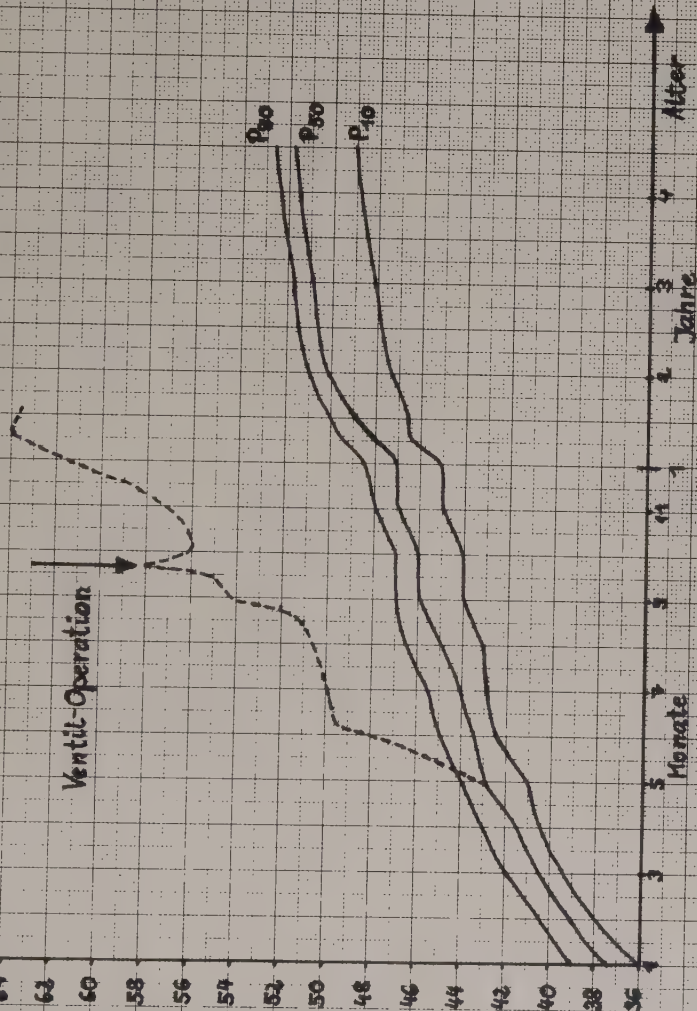
KU (cm)

Abb. 2

Starke postoperative Verlangsamung des Kopfwachstums



KU (cm) Abb 3 Gesteigertes Kopfnachstum trotz Ventil-Operation



In 2 anderen Fällen wurde die Strahlenbehandlung zur Überbrückung - als wegen Sepsis das Ventil entfernt werden mußte - angewandt. Trotzdem stieg bei einem dieser Kinder der Kopfumfang weiter an, und erst die Einlegung eines neuen Ventils konnte das vermehrte Kopfwachstum aufhalten. Bei dem anderen wurde für die Dauer von 1 1/2 Jahren ein Stillstand erreicht; dann nahm das Kopfumfangs-Wachstum wieder zu und Hirndruckzeichen machten eine erneute Ventiloperation erforderlich. Dies ist das einzige Kind, das vorübergehend ohne ein Ventil auskam und beschwerdefrei war; alle anderen jedoch blieben Shunt-abhängig. Es ist zu erwähnen, daß in 5 Fällen der Hydrocephalus zunächst mit Plexusbestrahlung und Diuretika behandelt, aber erst durch die Ventiloperation ein bleibender Erfolg erreicht wurde.

Tab. XVI

Postoperativer Kopfumfang	Zahl der Fälle	
weiterhin normal	5	5,4%
normalisiert	25	27,2%
Wachstum verlangsamt	32	34,8%
Wachstum unverändert oder verstärkt	21	22,8%
Abnahme bis unter P 10	1	1,1%
unbekannt	8	8,7%

b) Postoperative geistige Entwicklung

37 Kinder (40,2%) zeigten eine altersgemäße geistige Entwicklung, bei 17 Kindern (18,5%) lag eine geringe Minderung des Intelligenzgrades vor. 11 Patienten waren in ihrer geistigen Leistungsfähigkeit stärker beeinträchtigt und sind als imbezill einzustufen. 8 Patienten waren schwer cerebral geschädigt, d.h. idiotisch. 7 Kinder waren nur leicht retardiert und können in die Gruppe der Debilen eingeordnet werden. Über 12 Kinder kann keine genaue Aussage gemacht werden, die mit den anderen Ergebnissen vergleichbar ist, weil sie entweder postoperativ schwer erkrankten und starben, sodaß ihr geistiger Entwicklungsstand nicht geprüft werden konnte, oder aber mit den Eltern und dem Hausarzt kein Kontakt herzustellen war. Eines dieser Kinder, welches im Alter von 2 1/2 Jahren starb, war ein halbes Jahr vorher geistig normal entwickelt; ebenfalls 3 andere Patienten erschienen kurze Zeit postoperativ geistig altersgemäß, aber über ihre spätere Entwicklung kann keine Aussage gemacht werden, weil sie sich keinen weiteren Kontrolluntersuchungen unterzogen. 6 Kinder waren schwer cerebral geschädigt (idiotisch), ein Kind war jedoch prae- und postoperativ zunächst völlig unauffällig, später trat eine rapide Verschlechterung, wohl durch Zerfall von Hirnsubstanz, ein. Ein anderes hatte gleichfalls zuerst eine erfreuliche, wenn auch im Bereich der Imbezillität liegende Entwicklung, fiel jedoch später ab. Ein weiteres Kind war als imbezill und ein letztes gar nicht einzuordnen, da es nach der Operation schwer erkrankte und bald infolge des Grundleidens starb.

Tab. XVII

Postoperative geistige Entwicklung	Zahl der Fälle	
normal, altersgemäß	37	40,2%
debil (I.Q. 70-85)	17	18,5%
leicht retardiert	7	7,6%
imbezill (I.Q. 40-70)	11	12,0%
Idiotie (I.Q. unter 40)	8	8,7%
unbekannt	12	13,0%

c) Postoperative statische Entwicklung

Im Vergleich zur geistigen Entwicklung liegt die Zahl der Kinder, die eine altersgemäße Statik aufweisen, etwas niedriger. Es war nicht ohne weiteres möglich, eine einheitliche Skala mit den verschiedenen Stufen der Körperbehinderung zu finden, die allen Kindern gerecht wurde und auch ihre physiologischen Entwicklungsstufen berücksichtigte. Schließlich entstand die nachstehende Tabelle, in der die verschiedenen Altersgruppen gesondert zusammengefaßt und statt einer Gradeinteilung die verschiedenen Befunde aufgeführt sind. Auch an dieser Stelle trat wieder eine "Dunkelziffer" von 12 Patienten auf, die mit den anderen nicht gleichgestellt werden können, da sich ihre Entwicklung nicht bis zuletzt verfolgen ließ. 3 Kinder waren bei ihrer letzten Vorstellung jünger als 1 Jahr: eines war leicht retardiert, 2 andere schwer retardiert infolge einer ausgeprägten Tetraspastik. 2 weitere Kinder, damals 1 und 2 Jahre alt, besaßen weder die Fähigkeit zum Sitzen noch zum Laufen. Ein anderes fing mit 5 Jahren an zu laufen. Über 5 Kinder liegen keine ausreichenden Angaben vor: 2 sind im Alter von 2 1/2 bzw. 6 Monaten gestorben, 2 weitere zeigten im Alter von 1/2 Jahr eine spastische Lähmung der Beine, ein anderes, 1 Jahr alt, eine schlaffe Parese der unteren Extremitäten.

Insgesamt sind von den restlichen 80 Kindern, die regelmäßig untersucht wurden, 29 Patienten (31,5%) in keiner Weise in ihrer Statik behindert. 10 Kinder lassen eine leichte Gangunsicherheit bzw. Ataxie erkennen, die jedoch je nach Alter verschieden zu bewerten ist. 7 Kinder waren noch auf eine Gehhilfe angewiesen und alle übrigen waren noch stärker behindert, wie aus der Tabelle zu entnehmen ist.

Tab. XVIII

Postoperative Statik	4 Jahre u. älter	2 Jahre - 3 J. 11 Mon.	1 Jahr - 1 J. 11 Mon.	unter 1 Jahr
1 normal	21	5	3	
2 unsicherer Gang	5	4	1	retardiert 3
3 Gehhilfe	4	1	2	
4 orthopädische Schuhe, Schienen	3	-	1	
5 Fahrgestell	1	1	-	
6 Rollstuhl bzw. sitzen: ja laufen: nein	2	3	-	
7 "Pflegefall" sitzen: nein laufen: nein	1	6	8	schwer retardiert 1
Kombination von 2 + 4	1	-	-	
Kombination von 3 + 4	1	2	-	
Zahl der Fälle	39	22	15	4
unbekannt	12			

VIII. THERAPIEBEDINGTE KOMPLIKATIONEN

Die Häufigkeitsrate der postoperativen Komplikationen liegt im Vergleich zu den Ergebnissen anderer Autoren relativ hoch. Das ist vermutlich dadurch bedingt, daß wir auf einen längeren postoperativen Beobachtungsraum zurückblicken, denn allein durch das Längenwachstum treten technische Mängel ein, z.B. daß ein Katheter zu kurz wird. Außerdem liegen unterschiedliche Ausgangsbedingungen bei den einzelnen Autoren vor. Therapiebedingte Komplikationen traten bei mehr als der Hälfte, in 54 Fällen (58,7%) auf. 34 Kinder zeigten bisher einen komplikationslosen Verlauf, in 4 Fällen fehlen uns genauere Angaben. Es fällt auf, daß vielfach mehrere Komplikationen bei ein und demselben Patienten vorkamen. Die Operations-Mortalität war gleich Null.

Tab. XIX

Zahl der Komplikationen pro Patient	Zahl der Fälle	Gesamtzahl der Komplikationen
1	27	27
2	10	20
3	9	27
4	5	20
5	-	-
6	1	6
7	1	7
8	-	-
9	-	-
10	1	10
zusammen	54 Patienten	117 Komplikationen

Im Vordergrund stehen mechanische Störungen im Ventilsystem, sei es, daß es zum Abriß eines Katheters, Verstopfung mit Plexusgewebe, Thromben oder sonstigen Defekten kam. Insgesamt war 54 mal die Ventilfunktion durch mechanische Momente gestört, ließ sich aber durch eine Revisionsoperation in der Regel ziemlich rasch wieder herstellen. An zweiter Stelle folgten die durch Infektion hervorgerufenen Komplikationen: Meningitis und Sepsis. Sie traten 35 mal auf. Während die Meningitis auf konservativem Wege geheilt werden konnte, erforderte die Sepsis in den meisten Fällen eine Revisionsoperation. Lokale, relativ leicht zu behende Störungen im Wundgebiet (Dekubitus, Liquorkissen, -fistel, Phlegmone) wurden 22 mal beobachtet. Vereinzelt kamen Ventrikelblutungen (2x), Herdnephritis (1x), Facialisparesie (1x), toxisches Exanthem bei Sarzinensepsis (1x), intraoperativer Herzstillstand, der behoben werden konnte (1x), vor.

Tab. XX

Komplikationen	Anzahl	zusammen
Venenkatheter: Verschluß	16 }	24
andere Störungen	8 }	
Ventrikelkatheter: Verschluß	13 }	20
andere Störungen	7 }	
Ventilstörungen anderer Art:		
Verschluß des distalen Ansatzstückes	1 }	4
Verlust eines Ventiltiles	1 }	
beidseitiger Ventilverschluß	2 }	
Ventilstörung unbekannter Ursache	6	6
Meningitis	18 }	35
Sepsis	17 }	
lokale Komplikationen:		
Dekubitus	10 }	22
Liquorkissen	5 }	
Liquorfistel	5 }	
Phlegmone	2 }	
Ventrikelblutung	2	2
toxisches Exanthem (Sarzinenrose)	1	1
intraoperativer Herzstillstand	1	1
Facialisparese	1	1
Herdnephritis	1	1
insgesamt	117	117

IX. REVISIONSOPERATIONEN

Revisionsoperationen wurden bei 40 Kindern notwendig. Insgesamt wurden 72 Revisionen, davon bei 20 Patienten eine Revision, bei 12 Patienten 2, bei 6 Patienten 3 und bei 2 Kindern 5 Revisionen durchgeführt. Zeitlich gesehen fallen die Erstrevisionen zum größten Teil (28 von 40) in das erste Jahr, das der Operation folgte. Mit zunehmendem Abstand zur Operation nimmt diese Zahl ab, was in der Tabelle deutlich zum Ausdruck gelangt.

Tab. XXI

Zeitl. Abstand der 1. Revisions- operation zur Ventiloperation	Zahl der Fälle
weniger als 3 Monate	16
3 - 6 "	6
6 - 12 "	6
	im 1. Jahr 28
1 - 2 Jahre	3
2 - 3 "	6
3 - 4 "	2
4 - 5 "	-
5 - 6 "	1

Bei 27 Patienten wurde ein vollständiger Ventilwechsel vorgenommen: bei 23 von ihnen 1 mal, bei 2 Kindern 2 mal, bei einem Kind 3 mal und bei einem weiteren sogar insgesamt 5 mal. Der Ventrikelkatheter wurde in 10 Fällen erneuert, bei einem Kind 2 mal. Die Pumpe mußte 7 mal ersetzt werden, und ein neuer Venenkatheter wurde 4 mal eingelegt. Ein Austausch eines Systems durch ein anderes fand bei 9 Kindern statt, und zwar wurde 2 mal ein Holter- und 7 mal ein Pudenz-Ventil neu eingesetzt.

Anlaß zur ersten Revision gaben hauptsächlich mechanische Defekte im Ventilsystem: Venenkatheter, Ventrikelkatheter und Pumpe. Im Anschluß an die erste Ventiloperation trat nur 3 mal eine Sepsis auf, die zur operativen Entfernung des Ventils zwang: 2 mal nach 2 Monaten eine E. coli-Sepsis und 1 mal nach 5 Monaten eine Staphylococcus aureus-Sepsis. Bei 5 anderen Kindern trat die Sepsis mehr als ein Jahr nach der Ventiloperation oder Erstrevision auf. 1 Kind erkrankte 2 Jahre 9 Monate nach der Primäroperation an einer Staphylokokken-Sepsis, ohne daß sich vorher irgendwelche Störungen im Wundbereich gezeigt hatten. 4 weitere Patienten erkrankten erst nach der ersten operativen Revision an einer akuten Sepsis, die nur operativ beherrscht werden konnte und höchstwahrscheinlich mit dem vorausgegangenen chirurgischen Eingriff zusammenhing. Bei einem Kind mußte 3 mal hintereinander ein Ventilwechsel vorgenommen werden. Hier lag eine Sarzineninfektion mit begleitendem toxischen Exanthem, ungefähr 1/2 Jahr nach der ersten Revision, vor. Ein anderes Mal wurde die Sepsis durch den Erreger E. coli hervorgerufen und 8 Monate nach der ersten Revision ein Ventilwechsel durchgeführt. Ein drittes Kind wurde nach fast 2 Jahren wegen einer Staphylokokken-Sepsis erneut operiert, es starb aber trotzdem 14 Tage nach dieser Operation. Im 4. Fall trat 3 Jahre nach der Erstrevision eine Herdnephritis auf, die sich im Anschluß an eine Revision wieder zurückbildete.

Somit stellt die Ventilsepsis, eine durch das implantierte Ventilsystem unterhaltene Bakteriämie, die mit den klinischen Zeichen einer hochakuten bis chronisch schleichenden Sepsis einhergeht, eine schwerwiegende Komplikation in der operativen Hydrozephalusbehandlung dar.

Normalerweise ist die Ventilfunktion durch den Infekt nicht gestört, trotzdem ist diese Komplikation bei Infektion mit pathogenen Keimen, z.B. Staphylococcus aureus, sehr bedrohlich. Die Sepsis verläuft unter Umständen so akut, daß jede Behandlung zu spät kommt. Luthardt (25) hat 18 Kinder mit Ventil-Sepsis beobachtet und berichtet, daß 2 von ihnen infolge einer foudroyant verlaufenden Sepsis mit Staphylococcus aureus gestorben seien.

Die Häufigkeit der Ventilsepsis liegt mit 18,5% im Bereich der von anderen Autoren angegebenen Schwankungsbreite von 10-20%. Bei 4 Kindern lag eine Meningomyelocele vor, das entspricht dem Anteil dieser Mißbildung am gesamten Krankengut.

Als Erreger traten auf:

Staphylococcus aureus	6x
Staphylococcus albus (zusammen mit Staph.aureus)	3x
E. coli	3x
Sarzinen	2x
Staph.u.Streptococcus faecalis	1x
Enterokokken	1x
Pseudomonas aeruginosa	1x
unbekannte Erreger	2x

Nur in 2 Fällen wurden im Laufe der Wundheilung örtliche Komplikationen beobachtet: 1 mal bestand 3 Monate postoperativ ein Liquorkissen und in dem zweiten Fall kam es durch Wundnekrose zum Freiliegen des Ventils und zur Infektion von Blut und Liquor mit Pseudomonas aeruginosa. Diese führte unter den Zeichen einer hochakut verlaufenden Sepsis zum Tode des Kindes.

X. SPÄTERGEBNISSE

Von den 92 operierten Kindern leben noch 57 (62,0%), 29 Kinder (31,5%) sind verstorben; die übrigen 6 blieben trotz Nachforschung verschollen.

Todesursachen:

11 Patienten sind an einer durch die Operation bedingten Komplikation gestorben: 6 mal trat plötzlich eine akute Störung der Ventilfunktion auf und 5 mal stellten sich septische Temperaturen ein, die nicht beherrscht werden konnten und einen raschen Tod herbeiführten.

5 Kinder starben an einer anderen Erkrankung: Bronchopneumonie (3x), Nahrungsmittelaspiration (1x), und akuter grippaler Infekt (1x).

Bei den übrigen 13 Patienten kann die Todesursache nicht eruiert werden, da sie zu Hause starben und eine klärende Obduktion auch nicht durchgeführt wurde. Nachfragen beim Hausarzt blieben in diesen Fällen ergebnislos.

Ein Vergleich zwischen der postoperativen Überlebenszeit und dem Sterbealter zeigt, daß die Mehrzahl nicht älter als 5 Jahre alt wurde und der Tod überwiegend in den ersten 2 Jahren nach der Operation eintrat.

Tab. XXII

Vergleich zwischen der postoperativen Überlebenszeit und dem Sterbealter

Sterbealter	Zahl der Fälle	postoperative Überlebenszeit	Zahl der Fälle
10-11 Jahre	1	10-11 Jahre	1
9-10 "	-	9-10 "	-
8- 9 "	1	8- 9 "	1
7- 8 "	1	7- 8 "	1
6- 7 "	-	6- 7 "	-
5- 6 "	1	5- 6 "	1
4- 5 "	5	4- 5 "	2
3- 4 "	2	3- 4 "	3
2- 3 "	5	2- 3 "	4
1- 2 "	8	1- 2 "	6
0- 1 Jahr	5	0- 1 Jahr	10
		(1- 6 Mon.:7)	
		(6-12 " 3)	
zusammen	29	zusammen	29

Um eine bessere Übersicht über den Gesamt-Therapieerfolg zu gewinnen, ist es angebracht, in einer Tabelle (s.Tab. XXIII) die Ergebnisse in Bezug auf das Kopfwachstum, die geistige und statische Entwicklung zusammenzufassen.

Tab. XXIII

Zusammenfassung der Ergebnisse in Bezug auf den Kopfumfang,
die geistige und statische Entwicklung

I.Q.	KU oB ST oB	ST oB KU +	KU oB ST -	KU + ST -	KU - ST -	Gesamt- zahl
normal	10(4)	14(2)	4	9(6)	-	37 (12)
debil	2	6(1)	6(4)	10(6)	-	24 (11)
imbezill	1	-	2	8(1)	-	11 (1)
Idiotie	-	-	4	5	1	10
nicht be- urteilbar	-	-	-	-	-	10 (4)
zusammen						92 (28)

Die Zahlen in den Klammern geben die Beteiligung der Meningo-
myelocelen an.

XI. KRITISCHER LITERATURVERGLEICH

Es ist von vornherein festzustellen, daß ein Vergleich unserer Ergebnisse mit denen anderer Autoren nur begrenzt aufschlußreich sein kann, und zwar aus folgenden Gründen:

Es bestehen starke Unterschiede bezüglich

1) der Fallzahl

(die Anzahl erstreckt sich von 30 bis 425; lediglich HEMMER (12) hat die gleiche Anzahl von Patienten untersucht wie wir, nämlich 92)

2) der Hydrocephalus-Ursache

(z.B. haben LORBER und ZACHARY (22) nur Kinder mit primär kongenitalem Hydrocephalus untersucht)

3) der Indikation zur Operation

(LORBER und ZACHARY etwa diente die Dicke des Hirnmantels als einzige Indikation zur Operation)

4) des Zeitraums der Nachbeobachtung

(sie erstreckt sich von 18 Monaten bis 132 Monaten)

5) der Auswertungsmaßstäbe.

(GUTKELCH und RILEY (10) beispielsweise untersuchten speziell den Einfluß der Hydrocephalus-Ursache auf die Prognose im Hinblick auf postoperative Überlebenszeit und Intelligenz. Sie teilten die Patienten je nach der Hydrocephalusgenese (Spina bifida, Encephalocoele, Aquaeductstenose, Stenose höherer Ausgänge, bakterielle Meningitis und nicht infektiöser, kongenitaler

Hydrocephalus communicans) in 6 Gruppen ein und verglichen die Untersuchungsergebnisse der einzelnen Gruppen miteinander)

Die Gegenüberstellung in der Tab. XXIV (S.48) hat also nur einen bedingten Aussagewert, jedoch soll sie aus Gründen eines ersten allgemeinen Überblicks hier erfolgen.

Wir wollen nun diese allgemeine Tabelle nach einzelnen Gesichtspunkten näher aufschlüsseln.

1) Therapieerfolg

a) Postoperativer Kopfumfang

Beim Vergleich des Operationserfolges gemessen am Kopfumfang ergibt sich folgende Tabelle.

Tab. XXV

Verlangsamung bis Normalisierung des Kopfumfanges

Regenbrecht	Hemmer	eigene Ergebnisse
53 von 53 (100%)	77 von 92 (85%)	72 von 92 (78%)

Der Prozentsatz, den REGENBRECHT (31) angibt, erscheint relativ hoch und hat seine Ursache vermutlich in der verhältnismäßig kurzen Nachbeobachtungszeit von maximal 24 Monaten. Bei Berücksichtigung der Tatsache, daß die Kopfumfangswerte von 8 Kindern unseres Krankenguts unbekannt sind, würden wir wahrscheinlich auf einen höheren Prozentsatz kommen, der dem Hemmers ungefähr gleich käme.

Tab. XXIV

Name des Autors	Zahl der Fälle	Postoperative Letalität	Komplikationen	Zeitraum der Nachbeobachtung
JENSEN u. AMADOR (1961)	425	55	171	über 18 Monate
GUTHKELCH u. RILEY (1969)	166	34		bis 84 Monate
REGENBRECHT (1963)	53		24	bis 24 Monate
LORBER u. ZACHARY (1968)	30	5	52	bis 84 Monate
HENNER (1964)	92	7		bis 32 Monate
Salinz	92	29	117	bis 132 Monate

b) Postoperative geistige Entwicklung

Regenbrecht, Lorber und Zachary haben wie wir die postoperative geistige Entwicklung der Kinder verfolgt. Hemmer untersuchte in dieser Hinsicht nur 11 von 92 Kindern; seine Ergebnisse sind nicht signifikant und daher nicht verwendbar.

Tab. XXVI

Postoperative geistige Entwicklung

I.Q.	Regenbrecht	Lorber u. Zachary	eig. Ergebnisse
normal und besser	15 (40,5%)	14 (56,0%)	37 (46,2%)
debil	17 (45,0%)	7 (28,0%)	24 (30,0%)
imbezill		2 (8,0%)	11 (13,8%)
idiotisch	5 (13,5%)	2 (8,0%)	8 (10,0%)
zusammen	37 (100%)	25 (100%)	80 (100%)

Aus der Tabelle wird sichtbar, daß der Anteil der operierten Kinder mit normaler bzw. überdurchschnittlicher Intelligenz am größten ist (und zwar bei allen drei Autoren). Die Gruppe der Deбилen steht zahlenmäßig an zweiter Stelle, die der Imbezillen an dritter Stelle; am kleinsten schließlich ist die Gruppe der idiotischen Kinder.

Die relativ günstigeren Ergebnisse bei Lorber und Zachary sind wohl darauf zurückzuführen, daß sie ausschließlich an Kindern mit primär kongenitalem Hydrocephalus gewonnen wurden. Guthkelch und Riley stellten anhand ihrer Untersuchungen fest, daß die Prognose hinsichtlich der postoperativen geistigen Entwicklung bei dieser Hydrocephalus-Ursache am günstigsten ist.

c) Postoperative statische Entwicklung

An dieser Stelle muß erwähnt werden, daß keine mit den unseren vergleichbaren Ergebnisse vorhanden sind.

d) Beziehung zwischen Kopfumfang und körperlich-geistiger Entwicklung

Eine Beziehung zwischen dem Kopfumfang und der körperlich-geistigen Entwicklung wurde von Lorber und Zachary auf Grund ihrer Untersuchungsergebnisse vermutet. Diese Annahme konnte durch unsere Untersuchung (s.Kap.XII) statistisch nachgewiesen werden.

2) Postoperativ aufgetretene Komplikationen

Die postoperativ aufgetretenen Komplikationen und Ursachen für Revisionsoperationen sind, nach der Häufigkeit ihres Vorkommens geordnet, in der nachfolgenden Tabelle (Nr. XXVII) aufgeführt.

Obwohl die einzelnen Autoren verschiedene Bezugspunkte zugrundegelegt haben, die Zahlen direkt also nicht vergleichbar sind, läßt sich eine klare und bei allen Autoren einheitliche Rangfolge ablesen.

Tab. XXVII

Häufigkeit der postoperativen Komplikationen

Name des Autors	Jensen u.A.	eig. Ergebnisse	Lorber u.Z.	Regenbrecht	Hemmer
Bezugspunkt	Zahl der Komplikationen		Zahl der Rev.-Op.		Zahl der Kd. mit Rev.-Op.
1) mech. Ventilstörungen	127 (74,3%)	54 (46,2%)	33 (63,5%)	13 (54,2%)	28 (70,0%)
2) Infektionen: Sepsis, Meningitis	26 (15,2%)	35 (29,9%)	7 (13,5%)	11 (45,8%)	6 (15,0%)
3) lokale Komplikationen	18 (10,5%)	22 (18,8%)			
4) andere Komplikationen		6 (5,1%)	12 (23,0%)		6 (15,0%)
insgesamt	171 (100%)	117 (100 %)	52 (100 %)	24 (100 %)	40 (100 %)

Die meisten Komplikationen wurden durch mechanische Störungen im Ventilsystem hervorgerufen. Sie bildeten auch die häufigste Indikation zur Revisionsoperation. Mit deutlichem Abstand folgt dann die Gruppe der durch Infektion hervorgerufenen Komplikationen: Sepsis und Meningitis. Die letzte Stelle in dieser Rangfolge nehmen lokale und verschiedene andere Komplikationen ein.

3) Letalität

Obwohl sich die Prognose beim kindlichen Hydrocephalus durch die Ventiloperationen erheblich verbessert hat, findet man eine relativ hohe Letalitätsquote.

Tab. XXVIII

Postoperative Letalität

Jensen u. Amador	Guthkelch u. Riley	Lorber u. Zachary	Hemmer	eigene Ergebn.
55 v. 343 (16,0 %)	34 v. 166 (20,8 %)	5 v. 30 (17,0 %)	7 v. 92 (7,6 %)	29 v. 92 (31,5 %)

Die im Verhältnis zu den anderen Autoren hohe Letalitätsrate bei uns ist durch

- a) eine sehr lange Nachbeobachtungszeit und
- b) eine sehr weit gezogene Indikation zur Operation (Operation auch in primär ungünstigen Fällen) zu erklären.

Gerade bei Lorber und Zachary spielt der letztgenannte Punkt eine große Rolle; wesentlich für ihre niedrige Letalitätsrate ist darüber hinaus auch der Umstand, daß sie nur Kinder mit primär kongenitalem Hydrocephalus untersuchten.

Guthkelch und Riley, die, wie bereits erwähnt, besonders den Einfluß der Hydrocephalus-Ursache auf die postoperative Überlebenszeit untersuchten, stellten fest, daß der kongenitale Hydrocephalus die größte Überlebenschance bietet.

Die gefährdetsten Jahre scheinen die ersten 2 Jahre nach der Operation zu sein. 16 von 29 (55%) unserer verstorbenen Patienten sind innerhalb dieses Zeitraumes gestorben, bei Hemmer beträgt diese Zahl sogar 7 von 7 (100%).

Sehr häufig wird der Tod durch eine therapiebedingte Komplikation hervorgerufen.

Tab. XXIX

Todesursache	Lorber u.Z.	Hemmer	eigene Ergebnisse
therapiebed. Komplikationen	4 v. 5 (80,0%)	6 v. 7 (85,6%)	11 v. 16 (68,7%)
andere Urs.	1 v. 5 (20,0%)	1 v. 7 (14,4%)	5 v. 16 (31,3%)

Es ist anzunehmen, daß der Anteil der therapiebedingten Komplikationen bei uns in Wirklichkeit noch höher liegt, da von 13 Patienten die Todesursache nicht eruiert werden konnte.

Die Ergebnisse der oben angeführten Autoren wurden nach einer relativ kurzen Nachbeobachtungszeit gewonnen. Selbst bei Berücksichtigung der eingangs erwähnten Vorbehalte - konnte dieser Vergleich zeigen, daß die Ergebnisse von Hemmer, Regenbrecht, Jensen und Amador sowie Lorber und Zachary durch eine längere Nachbeobachtungszeit nicht wesentlich verändert, sondern zum größten Teil durch unsere Untersuchungen bestätigt wurden.

KII. SCHLUSSFOLGERUNGEN

1) Beziehung zwischen Kopfumfang und der körperlich-geistigen Entwicklung

I.Q.	KU oB ST oB	ST oB KU +	KU oB ST -	KU + ST -	KU - ST -	Σ
normal	5,87 10	9,02 14	7,22 4	14,44 9	0,45 0	37
debil	3,80 2	5,85 6	4,68 6	9,37 10	0,29 0	24
imbezill	1,74 1	2,68 0	2,15 2	4,29 8	0,13 0	11
Idiotie	1,59 0	2,44 0	1,95 4	3,90 5	0,12 1	10
Σ	13	20	16	32	1	82

$$\chi^2 = 30,31$$

signifikant bei $P < 1\%$

Es läßt sich an unserem Krankengut statistisch nachweisen, daß eine Beziehung zwischen dem Kopfumfang und der körperlich-geistigen Entwicklung besteht ($\chi^2 = 30,31$; signifikant bei einer Irrtumswahrscheinlichkeit von weniger als 1 %). Bei stärker vergrößertem Kopfumfang ist im allgemeinen die Prognose bezüglich einer normalen geistigen und statischen Entwicklung wesentlich schlechter als bei einem altersgemäßen Kopfwachstum. Zu diesem Resultat sind auch Lorber und

Zachary (22) gekommen. Sie haben allerdings nur Kinder mit primär angeborenem Hydrocephalus untersucht. Die Beobachtungen an unserem Krankengut sprechen dafür, daß dies allgemein für jeden Hydrocephalus, gleich welcher Genese, gültig ist.

2) Lebenserwartung

Dagegen läßt sich über die Lebenserwartung beim operierten Hydrocephalus keine eindeutige Aussage machen. Es ist jedoch auffällig, daß der Tod häufig (11 von 29 Todesfällen) durch ein plötzliches Ventilversagen oder -sepsis eintrat; nur bei 5 Kindern ist eine Komplikation als Todesursache auszuschließen, während bei den restlichen 13 Patienten die Ursache ungeklärt blieb. Andererseits scheint das Ausmaß des Hydrocephalus und die durch ihn bewirkte Schädigung des Gehirns eine wichtige Rolle zu spielen. Von unserem Krankengut sind von 10 schwer cerebrally geschädigten Kindern bereits 8 verstorben, nur 2 von ihnen im Zusammenhang mit der Therapie. Keines dieser Kinder ist älter als 4 Jahre 1 Monat geworden.

3) Neurologische Ausfälle

Relativ häufig traten im postoperativen Verlauf wiederholt kleine Krampfanfälle oder Krampfleiden auf, die z.T. zum Abfall des I.Q. führten.

13 Kinder mußten wegen eines Krampfleidens behandelt werden. Bei 5 von ihnen wurde ein Abfall des

Intelligenzquotienten festgestellt: 3 mal vom normalen zum debilen, 1 mal vom debilen zum imbezillen und 1 mal vom normalen zum idiotischen. 2 Kinder, die an einem petit-mal-Krampfleiden erkrankt sind, zeigen eine ausgeprägte Tetraspastik und ihr I.Q. liegt im Bereich der Idiotie. Nur eins von diesen 13 Kindern hat einen normalen I.Q.

Tab. XXX

Intelligenz bei Kindern mit Krampfleiden

I.Q.	Zahl der Fälle	
normal	1	
debil	6	(3 davon früher normal)
imbezill	4	(1 davon früher debil)
Idiotie	2	(1 davon früher normal)
zusammen	13	Kinder

Bei 7 anderen Kindern traten nur vereinzelt Krämpfe auf, trotzdem trifft man nur bei 2 von ihnen einen normalen I.Q. an.

C. ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über 92 Kinder (48 Knaben und 44 Mädchen) berichtet, die zwischen 1960 und 1969 wegen eines Hydrocephalus an den Universitätskliniken in Mainz mit einem ventriculo-auriculären Shunt (78 mal Pudenz-, 14 mal Holter-Ventil) versorgt wurden.

Bei unserem Krankengut führten folgende Ursachen am häufigsten zur Hydrocephalusbildung: Meningomyelocele 28 mal, perinatale Faktoren 21 mal (besonders bei Frühgeborenen), und Entzündungen des ZNS 15 mal (Meningitis 13 mal und Toxoplasmoseencephalitis 2 mal).

Bei 39 Patienten (42,4%) lag ein Hydrocephalus occlusus und bei 35 Patienten (38,1%) ein Hydrocephalus communicans vor. In 18 Fällen (19,6%) wurde die Hydrocephalusform nicht differenziert.

Die Dauer der Anamnese war in der Mehrzahl der Fälle relativ kurz: bei 77 Kindern wurde die Diagnose innerhalb von 3 Monaten nach Auftreten der ersten Symptome gestellt. Infolgedessen waren die meisten Kinder zum Zeitpunkt der Diagnosestellung noch sehr jung (81 Kinder waren jünger als 6 Monate). Daher war die Beurteilung der statischen und geistigen Entwicklung praeoperativ in diesen Fällen schwierig, während ein verstärktes Kopfwachstum in diesem Alter leichter festzustellen war. So wurde auch in der Anamnese ein gesteigertes Kopfwachstum als häufigstes Symptom (82 = 89,1%) angegeben. Bei den klinischen Befunden bildete es ebenfalls das hervorstechendste Merkmal (83 = 90,2%) neben zu weiten Schädelnähten (69 = 75,0%) und zu weiten Fontanellen (76 = 82,6%).

Die Diagnose wurde in der Klinik in den meisten Fällen mit Hilfe der Luftfüllung, Schädelleeraufnahme und Augenhintergrundsuntersuchung gesichert.

Als Therapie der Wahl wurde bei allen hier erfaßten Fällen die Ventiloperation durchgeführt, auch bei primär schwer cerebrally geschädigten Kindern, um zumindest die Pflege dieser Kinder zu erleichtern. Deshalb betrachtete man die Operation schon dann als erfolgreich, wenn das übermäßige Kopfwachstum zum Stillstand kam, auch wenn es die Normkurve nicht erreichte.

Praeoperativ fand sich nur bei 8 Kindern ein der Mittelwertskurve entsprechender Kopfumfang. Bei 83 Kindern war der Kopfumfang in Bezug auf die Norm vergrößert, bei einem Kind vermindert. Bei den Kindern mit normalem bzw. vermindertem Kopfumfang lag zwar keine Kopferweiterung vor, die Operation wurde jedoch aus prophylaktischen Gründen durchgeführt.

Postoperativ erreichte der Kopfumfang bei 30 Kindern (32,6%) die Normkurve, bei weiteren 32 (34,8%) verlangsamte sich der Anstieg des Kopfwachstums, und in 10 (10,9%) Fällen wich der Kopfumfang genauso stark von der Altersnorm ab wie vor der Operation. Bei 11 Kindern (12,0%) konnte ein Anstieg des Kopfwachstums nicht aufgehalten werden und von 8 Patienten (8,7%) fehlen uns die zuletzt erreichten Werte. Somit ist also bei 73 Kindern die Operation im Hinblick auf das Kopfwachstum als erfolgreich zu bezeichnen.

Bezüglich der postoperativen geistigen Entwicklung fällt auf, daß in einem großen Teil der Fälle (64 = 69,6%), die praeoperativ wegen ihres jungen

Alters nicht exakt beurteilbar waren, eine Retardierung festgestellt wurde. Während vor der Operation nur 6 Kinder (6,5%) als geistig normal eingestuft werden konnten und 64 nicht sicher beurteilbar waren, fand man postoperativ bei 37 Kindern (40,2%) eine altersgemäße Entwicklung. Die übrigen Kinder zeigten eine geistige Retardierung. Es ist jedoch zu berücksichtigen, daß die Prognose im Hinblick auf eine normale geistige Entwicklung durch postoperativ auftretende Krampfanfälle und -leiden erheblich verschlechtert wird. Bei 13 Kindern, die von einem Krampfleiden befallen waren, zeigte nur eins einen normalen I.Q. Bei 5 Kindern wurde ein Abfall des I.Q. beobachtet (3 mal vom normalen zum debilen, 1 mal vom normalen zum idiotischen, 1 mal vom debilen zum imbezillen I.Q.). Von 7 weiteren Kindern, bei denen nur vereinzelt Krampfanfälle auftraten, besaßen nur 2 einen normalen Intelligenzquotienten.

Aber insgesamt ist der Erfolg im Hinblick auf die postoperative geistige Entwicklung relativ günstig: 37 Kinder zeigten eine altersgemäße geistige Entwicklung (bei 10 von ihnen entsprachen auch der Kopfumfang und die statischen Leistungen der Altersnorm, sodaß man mit ihrer gesamten Entwicklung vollkommen zufrieden sein darf).

24 Kinder waren geistig geringgradig retardiert und damit bedingt bildungsfähig.

Ihnen steht eine verhältnismäßig kleine Anzahl von 21 Patienten gegenüber, die in ihren geistigen Leistungen stärker beeinträchtigt sind (11 imbezill, 10 idiotisch).

Von weiteren 10 Kindern fehlen die letzten Befunde.

Das Ergebnis im Hinblick auf die postoperative statische Entwicklung ist im Vergleich zur geistigen Entwicklung schlechter, was aber z.T. auf die relativ hohe Zahl der Meningomyelocelen (28) zurückzuführen ist, bei 14 von ihnen liegt eine Bewegungseinschränkung der unteren Extremitäten vor. So findet man "nur" bei 29 Kindern postoperativ eine normale statische Entwicklung.

10 Kinder weisen eine Gangunsicherheit auf und 4 Kinder benötigen orthopädisches Schuhwerk und Schienen. 7 Kinder brauchen eine Gehhilfe, 2 ein Fahrgestell und 15 Kinder können weder sitzen noch laufen,

Bei 54 Kindern sind insgesamt 117 therapiebedingte Komplikationen aufgetreten. 34 Kinder blieben postoperativ bisher frei von Komplikationen und bei 9 Kindern fehlen uns genauere Angaben.

In 54 Fällen lag eine Störung der Ventilfunktion durch mechanische Defekte vor, die durch eine Revision in der Regel beseitigt werden konnten. An 2. Stelle folgten die durch Infektion bedingten Komplikationen, die 35 mal auftraten (Meningitis 15 mal, Sepsis 17 mal). Während die Meningitis auf konservativem Wege geheilt werden konnte, erforderte die Sepsis meist einen Ventilwechsel. In 5 Fällen konnte die Sepsis nicht beherrscht werden und führte zum Tode. Somit stellt sie eine bedrohliche Komplikation dar.

Insgesamt wurden bei 40 Patienten 72 Revisionsoperationen erforderlich. Es fällt auf, daß bei 28 dieser betroffenen Kinder die erste Revision innerhalb des 1. Jahres nach der Ventiloperation notwendig war, so daß man die Kinder im ersten Jahr nach der Operation vielleicht noch häufiger zur Kontrolluntersuchung einbestellen sollte, um rechtzeitig evtl. eintretende Ventilstörungen zu erkennen.

Zum Zeitpunkt unserer Nachuntersuchung lebten bei einer Nachbeobachtungszeit von 1-11 Jahren noch 57 Kinder (62,0%), 29 Kinder (31,5%) waren verstorben. Die übrigen 6 Kinder (6,5%) blieben trotz Nachforschung verschollen. In 11 Fällen trat der Tod durch therapiebedingte Komplikationen ein (6 mal plötzlich eingetretene Ventilfunktionsstörungen, 5 mal septische Temperaturen).

Bei 5 Kindern lag eine andere Todesursache vor. Bei den restlichen 13 Patienten konnte die Todesursache nicht geklärt werden, da sie zu Hause gestorben waren und keine genauen Angaben vorlagen.

25 Kinder starben vor dem Beginn des 5. Lebensjahres. Überwiegend (16 mal) trat der Tod in den ersten 2 Jahren nach der Operation ein.

Insgesamt sind die Ergebnisse relativ günstig. Die hohe Zahl der verstorbenen Kinder ist z.T. darauf zurückzuführen, daß bei 7 Patienten trotz primär ungünstiger Ausgangssituation operiert wurde, so daß hier die Prognose hinsichtlich der Überlebenszeit von Anfang an schlecht war. Alle diese Kinder sind inzwischen verstorben.

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit weisen darauf hin, daß die Überlebenszeit bei Ventiloperationen durch die Ausschaltung der häufigsten therapiebedingten Komplikationen (plötzlich auftretende Ventilfunktionsstörungen und Sepsis) entscheidend verlängert werden kann.

D. LITERATURVERZEICHNIS

1. Amend, U.:
Der Hydrocephalus communicans und seine
chirurgische Behandlung.
Inaugural-Dissertation Mainz 1960
2. Brandesky, G., Ch. Groh, F. Helmer, G. Weissenbacher u.a.:
Erfahrungen mit dem Spitz-Holter-Ventil bei der
Behandlung des Hydrozephalus im Kindesalter
Z. Kinderchir. 1 (1964), 21-46
3. Crome, L., M. Erdohazi:
Main Pathological Findings in Hydrocephalic
Children Treated by Ventriculo-atrial Shunt
Arch. Dis. Childh. 41 (1966), 179-182
4. Documenta Geigy
Wissenschaftliche Tabellen
7. Aufl. 1969, 689-696
5. Eckstein, H. B., D. G. W. Cooper u.a.:
Cause of Death in Children with Meningomyelocele
or Hydrocephalus
Arch. Dis. Childh. 42 (1967), 163-165
6. Emery, J. L.:
Effect of Continual Decompression Using Holter-
Valve on Weights of Cerebral Hemispheres in
Children with Hydrocephalus and Spina Bifida
Cystica
Arch. Dis. Childh. 39 (1964), 379-383
7. Foltz, E. J., D. B. Shurtleff:
Five-Year Comparative Study of Hydrocephalus in
Children With and Without Operation
J. Neurosurg. 20 (1963), 1064-1079

8. Gerlach, J., H.-P. Jensen, L.V. Amador:
Fortschritte in der Behandlung des frühkindlichen
Hydrocephalus.
Ärztl. Prax. XIII. Jhg., 38 (1961), 1941-1942
9. Gerlach, J., H.-P. Jensen, W. Koos, H. Kraus:
Frühkindlicher Hydrocephalus
Pädiatrische Neurochirurgie 329. Aufl., Stuttgart
(1967), 296-339
10. Guthkelch, A.N., N.A. Riley:
Influence of Aetiology on Prognosis in Surgically
Treated Infantile Hydrocephalus.
Arch. Dis. Childh. 44 (1969), 29-35
11. Hagberg, B., I. Sjörgen:
The Chronic Brain Syndrome of Infantile Hydrocephalus
Amerl. J. Dis. Childh. 112 (1966), 189-196
12. Hemmer, R.:
Erfahrungen mit der modernen operativen Hydro-
zephalus-Behandlung
Beihefte zum Arch. Kinderheilk., 51. Heft, Stuttgart 1964
13. Huttenlocher, P.R.:
Treatment of Hydrocephalus with Acetazolamide
J. pediat. 66 (1965), 1023-1030
14. Jensen, H.-P.:
Die chirurgische Behandlung des frühkindlichen
Hydrocephalus
Monatsschr. f. Kinderheilk. 114 (1966), 237-341
15. Jensen, H.-P.:
Die Behandlung des frühkindlichen Hydrocephalus unter
besonderer Berücksichtigung chirurgischer Gesichts-
punkte.
Mschr. Kinderheilk. 114 (1966), 289-291

16. Jensen, H.-P. und L.V. Amador:
Ventriculo-Auriculostomie zur Behandlung des
Hydrocephalus
Neurochirurg. 4 (1961), 99-113
17. Jensen, H.-P., G. Viehweger und M. Nadjmi:
Besonderheiten im Carotisangiogramm beim frühkind-
lichen Hydrocephalus
Radiolog. 6 (1966), 465-468
18. Koos, W.:
Fortschritte in der Behandlung des kindlichen Hydro-
cephalus mit der Ventriculo-Atriostomie
Neue öst. Z. Kinderheilk. 7 (1963), 137-169
19. Kuhlendahl, H.:
Myelomeningocele und Hydrocephalus beim Säugling
Dtsch. med. Wschr. 91 (1966), 801-803
20. Lausberg, G., C.-L. Geletneký:
Aspekte zum Hydrocephalus bei cystischer Dysraphie
Z. Kinderheilk. 105 (1969), 147-155
21. Lee, S., M. Neidhardt:
Sepsis durch Gaffkya nach Ventiloperation bei
Hydrocephalus
Arch. Kinderheilk. 173 (1966), 55-63
22. Lorber, J., R. B. Zachary:
Primary congenital Hydrocephalus
Arch. Dis. Childh. 43 (1968), 516-527
23. Lorenz, R., H. Vogelsang:
Das EEG beim Verschlusshydrocephalus
Dtsch. Z. Nervenheilk. 188 (1966), 70-79
24. Lourie, H.:
A Contribution on the Etiology and Pathogenesis of
Congenital Communicating Hydrocephalus.
Neurology 15 (1965), 815-822

25. Luthardt, Th., Fr. H. Bauer, R. Hemmer:
Septische Erkrankungen bei Kindern mit ventriculo-auriculärer Liquordrainage (Ventilsepsis).
Klin. Wschr. 45, 2 (1967), 1097-1103
26. Mc. Laurin, R. L., I. H. Glass, S. Kaplan:
Ventriculoatrial Shunt for Hydrocephalus. Electrocardiographic Control for accurate Placement.
Amer. J. Dis. Childh. 105 (1963), 216-218
27. Neidhardt, M., H. Dietz:
Erfahrungen mit Ventiloperationen zur Behandlung des kindlichen Hydrocephalus
Mschr. Kinderheilk. 112 (1964), 418-428
28. Noetzel, H., R. Hemmer, W. Schenk:
Zur Frage der Hydrocephalusentwicklung und Hydro-melie bei Meningomyelocele
Z. Kinderheilk. 3 (1966), 453-460
29. Noonan, J. A., D. A. Ehmke:
Complications of Venticulovenous Shunts for Control of Hydrocephalus
New Engl. J. Med. 269 (1963), 70-74
30. Pia, H. W., W. Seeger:
Hydrocephalus und seine Behandlung
Dtsch. med. Wschr. 89 (1964), 957-962
31. Regenbrecht, J.:
Zur operativen Behandlung des Hydrocephalus mit dem Holter-Ventil. Ergebnisse regelmäßiger Nachuntersuchungen.
Münch. Med. Wschr. 105 (1963), 454-456
32. Schäfer, H.:
Hydrocephalus im Kindesalter. Liquorpassageuntersuchungen als differentialdiagnostische Methode.
Z. Kinderheilk. 87 (1962), 306-327

33. Schönenberg, H.:

Diagnose, Differential-Diagnose und Behandlung des
Hydrocephalus im Kindesalter
Chir.Prax. 8 (1964), 263-271

34. Seeger, W.:

Eigene Erfahrungen in der Behandlung des kind-
lichen Hydrocephalus mit dem Pudenz-Ventil.
Med.Klin. 58 (1963), 1422-1426

35. Singer, H.:

Erfahrungen mit dem Spitz-Holter-Ventil bei der
Behandlung des kindlichen Hydrocephalus
Klin.Med. (Wien) 20 (1965), 365-367

36. Tischer, W.:

Komplikationen der ventrikulo-kardialen Shunt-
Operationen bei Hydrocephalus
Kinderärztl.Prax. 37 (1969), 351-360

37. Unger, R.R., E.Friis:

Unsere Erfahrungen mit der Spitz-Holter-Ventil-
kombination beim kindlichen Hydrocephalus.
Zbl.Chir. 91 (1966) 1137-1159

38. Yashon, D.:

Prognosis in infantile hydrocephalus
J.Neurosurg. 20 (1963), 105-111

LEBENS LAUF

Am 26. September 1945 wurde ich, Annemarie Schlömer, als drittes Kind des Hausmeisters Heinrich Schlömer, und dessen Ehefrau Anneliese, geb. Michels, in Büren/Westfalen geboren.

Ostern 1952 wurde ich in die katholische Volksschule in Büren eingeschult. Von Ostern 1956 ab besuchte ich die Liebfrauenschule. Dort legte ich 1965 die Reifeprüfung des neusprachlichen Zweiges ab. Im Sommersemester 1965 begann ich mit dem Medizinstudium an der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz. Im Herbst 1967 bestand ich hier die ärztliche Vorprüfung. Während des Sommersemesters 1968 studierte ich an der Universität in Wien. Im Wintersemester 1968/69 kehrte ich an die Johannes Gutenberg-Universität nach Mainz zurück und beendete hier am 6. Juli 1971 das Staatsexamen.

